

Evoluciones atípicas de la Epilepsia Rolándica

Francisca López, Scarlet Witting, Ledía Troncoso, Mónica Troncoso.
Servicio Neuropsiquiatría, Hospital Clínico San Borja Arriarán, Santiago.
E-mail: lediat@gmail.com

Resumen

La Epilepsia Benigna de la niñez con espigas centro-temporales o Epilepsia Rolándica es la más conocida y de mayor frecuencia de presentación dentro del grupo de los Síndromes Epilépticos de la Niñez. Se caracteriza por su evolución benigna. Sin embargo se describen evoluciones inhabituales de la ER con presencia de otros tipos de crisis no clásicas generalmente inhibitorias (atónica, mioclono negativo), hallazgos no característicos del electroencefalograma, asociación con lesiones focales, refractariedad a tratamiento, deterioro cognitivo y coexistencia de dificultades conductuales, de memoria y de aprendizaje, status convulsivo parcial e incluso patrón de EEG con punta onda lenta del sueño lento y Síndrome Landau Kleffner.

Se describen cinco pacientes controlados en el Servicio de Neuropsiquiatría del Hospital Clínico San Borja Arriarán, todos sin antecedentes mórbidos previos relevantes, desarrollo psicomotor normal y rendimiento escolar normal, con clínica y electroencefalograma al inicio compatible con Epilepsia Rolándica, pero que evolucionaron de manera atípica posteriormente.

Abstract

Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes or Rolandic seizures is the most well-known and frequently epilepsy of childhood. It is characterized by a benign evolution. Nevertheless, few patients may progress to atypical evolutions, with presence of others nonclassic seizures, like inhibitory seizures (atonic, negative myoclonus), noncharacteristic findings in the EEG, association with focal injuries, refractory seizures, cognitive deterioration, behavior disorder, learning and memory disabilities, partial

status epilepticus, electrical status epilepticus in slow wave sleep and Landau-Kleffner syndrome. We describe 5 patients controlled in Neuropsychiatric Service of San Borja Arriarán Hospital, all of them without morbid history, with normal development and good school performance, with clinical and EEG compatible with benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes at the beginning, but their evolutions were atypical.

Introducción

La Epilepsia Benigna de la niñez con espigas centro-temporales o Epilepsia Rolándica (ER) es la más conocida y de mayor frecuencia de presentación dentro del grupo de los Síndromes Epilépticos de la Niñez. Se caracteriza por una evolución benigna, con crisis estereotipadas parciales motoras y somatosensoriales generalmente localizadas en la cara, frecuentemente asociadas a síntomas orofaríngeos y/o anartria, y/o sialorrea, con o sin generalización secundaria, de baja frecuencia y fácil manejo, con un patrón electroencefalográfico característico con espigas de alto voltaje de localización centrotemporal unilateral o bilateral independiente y registro basal normal, ausencia de compromiso cognitivo y neuroimagen normal.

El término benigno hace referencia al excelente pronóstico en relación al control de crisis y al desarrollo cognitivo a largo plazo.

Sin embargo se han descrito evoluciones inhabituales de la ER con presencia de otros tipos de crisis no clásicas generalmente inhibitorias (atónica, mioclono negativo), hallazgos no característicos del electroencefalograma (EEG), asociación con lesiones focales, refractariedad a tratamiento, deterioro cognitivo y coexistencia de dificultades conductuales, de memoria

y de aprendizaje, estado convulsivo parcial e incluso patrón de EEG con punta onda lenta del sueño lento y Síndrome Landau Kleffner (1,2).

Variadas asociaciones fortuitas han dado cuenta de evoluciones inhabituales de pacientes con ER. Se han encontrado en niños con diagnóstico inicial de ER y lesiones cerebrales no evolutivas como displasias corticales operculares unilaterales, tumores cerebrales y hemiplejía congénita asociado a polimicrogiría unilateral (3,4). Todos los pacientes presentaban crisis sensoriomotoras faciales y de los músculos orofaríngeos en relación al sueño, con el correlato EEG característico de la ER. El estudio neuroimagenológico permitió hacer el diagnóstico diferencial.

En base a reportes clínicos, Aicardi y Fejerman (3,4,5) han descrito cuatro formas de evolución atípica de la ER: Epilepsia Rolándica Atípica (ER-A), Estado Epiléptico Rolándico (EER), Epilepsia con punta-onda continua del sueño lento (EPOCSL) y el Síndrome Landau Kleffner (SLK) (Tabla 1).

Sobre este marco teórico revisaremos cinco pacientes controlados en el Servicio de Neuropsiquiatría del Hospital Clínico San Borja Arriarán con características electro clínicas iniciales de ER clásica y evolución posterior no habitual. En dos de ellos se encontraron formas de displasia cortical asociada y los tres restantes evolucionaron a alguna forma atípica de ER.

Objetivo

Presentar serie clínica de cinco pacientes con evoluciones atípicas de ER. Alertar sobre la necesidad de estudio neuroimagenológico en todo paciente que debuta con epilepsia y considerar evoluciones no benignas dentro del espectro de la ER.

Pacientes y Método

Se describen cinco pacientes controlados en el Servicio de Neuropsiquiatría del Hospital Clínico San Borja Arriarán, todos sin antecedentes mórbidos previos relevantes, DSM normal y rendimiento escolar normal, con clínica y EEG al inicio compatible con ER, que evolucionaron de manera atípica posteriormente.

Tabla 1

La Epilepsia Rolándica Atípica fue descrita por Aicardi y colaboradores en 1982 (5). Ellos definieron criterios diagnósticos que incluían:

- Crisis iniciales parciales motoras durante el sueño, poco frecuentes y típicas de ER.
- Desarrollo posterior (con intervalo variable) de crisis atónicas generalizadas con caídas que se presentan en períodos de una o varias semanas.
- Asociación de ausencias y crisis tónico clónicas generalizadas.
- Intervalos de remisión de semanas o meses.
- EEG con actividad de punta onda continua en sueño lento similar al observado en la epilepsia con punta onda continua del sueño lento (EPOCSL), con espigas focales en la región central.

El Estado Epiléptico de ER se ha definido según los siguientes criterios (3,4):

- Status parcial caracterizado por crisis localizadas en cara, anartria y sialorrea.
- EEG de vigilia con espigas bilaterales de alta frecuencia de descarga predominantes en áreas centro temporales.
- EEG durante el sueño lento con punta onda continua.

El Síndrome Landau Kleffner (SLK) (6,7):

- Afasia adquirida en niños con previa adquisición del lenguaje, precedida de agnosia auditiva verbal; la presencia de crisis no fue obligatoria para el diagnóstico.
- EEG con espigas o descargas de espiga-onda bilateral dominante en regiones temporales que se activan durante el sueño lento.

La EPOCSL se define por la presencia de algún grado de deterioro del lenguaje, deterioro cognitivo y conductas extrañas, asociadas a descargas continuas de punta-onda durante el sueño lento (8).

Resultados

Caso 1

Niña. Previamente sana. A los 9 años 3 meses inicia crisis tónico clónica generalizada (TCG) durante el sueño. El EEG mostraba espigas de alto voltaje centro temporales izquierdas (Figura 1). Se inició ácido

valproico con buena respuesta. Se mantiene sin crisis por 6 meses cuando aparecen crisis atónicas generalizadas. Se aumenta dosis de ácido valproico. Evoluciona asintomática 3 meses y presenta nuevas crisis TCG. La tomografía cerebral (TC) resultó normal. Persisten las crisis TCG y atónicas. Un mes después se realiza resonancia magnética cerebral (RM) que mostró foco de heterotopía subcortical y múltiples nódulos heterotópicos subependimarios (2).



Figura 1. Espigas centro temporales izquierdas



Figura 2. RNM. T1 axial: Foco de heterotopía subcortical parietal parasagital derecho que impronta el ventrículo ipsilateral. Múltiples y pequeños nódulos heterotópicos subependimarios.

Caso 2

Niño. Previamente sano. A los 9 años inicia crisis rolándicas nocturnas con generalización secundaria. El EEG al inicio mostraba foco rolándico bilateral. Se inicia ácido valproico. A los tres meses de iniciado el tratamiento presenta nueva crisis similar por lo que se agregó clobazam. Aparece deterioro del rendimiento escolar. Se realiza RM que resultó normal. Mantiene una crisis mensual. Se describe un episodio de parálisis de Todd. El EEG a los tres años de evolución se muestra en la figura 3. Dado mala evolución se decide repetir RM la cual evidenció polimicrogiria perisilviana bilateral, mayor a derecha.

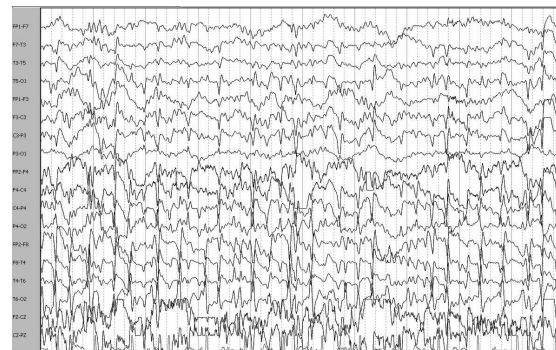


Figura 3. EEG: Actividad epileptiforme interictal focal témporo-parietal derecha, con frecuente hemigeneralización y difusión a regiones homólogas contralaterales durante somnolencia y sueño.

Caso 3

Niña. Previamente sana. A los 10 años inicia crisis rolándicas. El EEG al inicio mostraba espigas centro temporales derechas. Se inició ácido valproico. Persiste con 2-3 crisis a la semana. Se agrega clobazam con escasa respuesta. Se inicia Carbamazepina con buena respuesta a la triterapia. Al retiro del clobazam aparecen mioclonos negativos de extremidad superior izquierda.



Figura 4. Mioclonos negativo brazo izquierdo y su correlato eléctrico.

Caso 4

Niño. Previamente sano. A los 4 años 7 meses inicia crisis nocturnas con hemiclónías faciales izquierdas. El EEG al inicio era característico de ER (Figura 5). Inicia ácido valproico con buena respuesta. Después de 8 meses de tratamiento reaparecen las crisis nocturnas. Se ajusta dosis del fármaco. A los 6 años 3 meses de edad inicia clonías de hemicuerpo izquierdo y episodios de desconexión y mirada fija de difícil manejo. Se agrega clonazepam. Persiste con crisis parciales complejas. Se agrega deterioro cognitivo y mala conducta. El EEG a los 4 años después del inicio mostraba en sueño actividad epileptiforme continua bifrontocentrot temporal con generalización secundaria (figura 6). La RM resultó normal.



Figura 5. Sueño. Espigas centrotemporales derechas.



Figura 6. Sueño. Actividad epileptiforme continua bifrontocentrot temporal, con generalización secundaria.

Caso 5

Niño. Previamente sano, a los 5 años presenta crisis única, nocturna, descrita por los padres como TCG. A los 6 años presenta nueva crisis. El EEG de ese momento mostraba espigas centrotemporales derechas (Figura 7). Se inicia ácido valproico. Persisten las crisis y aparece bajo rendimiento escolar. Se agrega clobazam. El EEG un año después se muestra en la figura 8. Se realiza RM que resultó normal.



Figura 7. Espigas centrotemporales derechas.

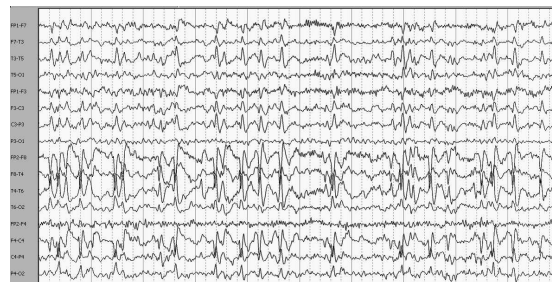


Figura 8. Sueño. Actividad epileptiforme temporal derecha prácticamente continua, que difunde a área homóloga contralateral.

Discusión

El término de Epilepsia Benigna de la Niñez en la ER está dado por el buen pronóstico cognitivo y fácil control de crisis de este grupo de pacientes. En esta serie clínica describimos 5 casos que inicialmente se presentaron con características clínicas clásicas de ER pero que posteriormente presentaron un empeoramiento en su evolución.

La evolución de los casos 1 y 2 se explica por la presencia de anomalías estructurales que sólo se hicieron evidentes a la RM. Esto apoyaría la importancia del estudio con RM para todo paciente que debuta con crisis epilépticas aunque su clínica sea concordante con alguna forma de Síndrome Epiléptico Idiopático de la Infancia, pero que en distintas etapas de su evolución clínica muestran complejidad en su presentación como fue el caso de nuestros pacientes.

El caso 3 debuta a los 10 años con crisis que no respondieron a la monoterapia ni a la asociación de clobazam, agregándose posteriormente crisis de tipo mioclono negativo que coincidió con el uso de carbamazepina y el retiro del clobazam. En este caso la pérdida del tono del brazo izquierdo

se pudo correlacionar en forma sincrónica con la presencia de espigas centrotemporales derechas. El mioclonos negativo es un fenómeno transitorio de atonía muscular relacionado temporalmente con actividad epiléptica electroencefalográfica. Se cree que se originan en las áreas motora suplementaria, premotora y motora primaria. En el caso de la ER se asociaría a una hiperexcitabilidad de la corteza primaria sensoriomotora, la misma que actúa como generadora de las espigas rolándicas de alto voltaje; Noachtar y cols. lo relacionan a hiperexcitabilidad de la corteza postcentral (9).

Esta evolución ha sido descrita previamente en pacientes con ER en tratamiento con carbamazepina (9,10). Para Parmeggiani y col. (10) la explicación electrofisiológica sería un aumento de la inhibición cortical inducida por la carbamazepina en niños con ER. Para el mismo autor, la presencia en el EEG de descargas en forma de espiga-onda por sobre punta-onda puede ser usado como predictor de respuesta anormal a la CBZ.

El caso 4 debutó a los 4 años 7 meses con una forma clínica y de EEG clásica de ER. Las crisis fueron controladas, pero luego de un período de un año y 8 meses aparecen crisis no clásicas y de difícil manejo, con deterioro cognitivo-conductual y evolución del EEG hacia punta-onda continua bifrontocentrotemporal con generalización secundaria.

El caso 5 presentó crisis única a los 5 años, que tras un lapso de un año reaparecen, de difícil manejo, asociado a deterioro cognitivo y empeoramiento del EEG con punta-onda lenta temporal derecha prácticamente continua.

Debido al empeoramiento de las crisis, al deterioro cognitivo y a la presencia en el EEG de punta-onda focal casi continua durante el sueño, los casos 4 y 5 cumplen características de ER-A. Fejerman y col (4) describieron 11 casos de ER-A, con edad de comienzo entre 2 y 7,5 años; tiempo entre inicio ER y evolución a ER-A promedio de 18 meses. Todos los pacientes de esa serie presentaron crisis inhibitorias (mioclonos negativos en EEG, ausencias atípicas, crisis motoras parciales o secundariamente generalizadas y mioclonías). En esos grupos, al observar empeoramiento, la mejor asociación fue ácido valproico más clobazam. En nuestra serie el caso 5 tuvo buena respuesta a la terapia coadyuvante con clobazam.

La asociación de pacientes con ER y EEG con punta-onda continua de sueño lento no ha sido determinada (8). Según Gobbi y col (11) el pronóstico de estos pacientes depende del tipo de crisis, de la duración de la epilepsia y de la mejoría del EEG.

Las cuatro formas de evoluciones atípicas descritas clásicamente por Aicardi y Fejerman parecen ser poco frecuentes.

Sin embargo, diversos autores han descrito evoluciones clínicas atípicas sin constituir una de estas entidades mencionadas. Wirrel encontró que formas no clásicas tanto clínica como EEG podrían llegar al 50% y al 30% de los casos de ER, respectivamente (12). El mismo autor plantea que estas manifestaciones atípicas parecen ser más frecuentes en pacientes que debutan antes de los 6 años de edad, y que el deterioro cognitivo y la presencia de crisis sólo diurnas podrían predecir la aparición de otras características no clásicas de ER (12).

Actualmente se plantea que la ER y las distintas formas de evoluciones atípicas representarían un continuo clínico con los mismos mecanismos genéticos de base, con diferencias dadas por la duración, localización y difusión de la actividad epiléptica, que explicarían desde ER de evolución muy benigna hasta cuadros tan severos y devastadores como el SLK y la EPOCSL (13).

Debemos destacar que cualquiera sea la forma de evolución atípica, todos los autores coinciden en la importancia del compromiso cognitivo (inatención, hiperactividad, impulsividad, trastornos de conducta), que aunque tiende a ser transitorio y limitado al período activo del cuadro, en algunos casos podría ser permanente.

En suma, a pesar que en la mayoría de los casos de ER las manifestaciones clínicas y del EEG son típicas, debe tenerse en cuenta que un cuadro atípico no excluye este diagnóstico y si bien existen cuadros clínicos de evoluciones atípicas más definidos, parece existir un alto porcentaje de pacientes que evolucionan con ciertas características clínicas y/o electroencefalográficas, que dificultan su manejo y/o alteran su desempeño cognitivo lo que nos lleva una vez más a cuestionar la benignidad de este síndrome epiléptico de la infancia.

Bibliografía

1. Yung AW, Park YD, Cohen MJ, Garrison TN: Cognitive and behavioral problems in children with centrottemporal spikes. *Pediatr Neurol* 2000;23(5):391-395.
2. Baglietto M, Battaglia FM, Nobilli et al : Neuropsychological disorders related to interictal epileptic discharges during sleep in benign epilepsy of childhood with centrottemporal or rolandic spikes. *Dev Med Child Neurol* 2001;43:407-412.
3. Fejerman N, Caraballo R, Tenenbaum SN. Evoluciones Atípicas de la Epilepsia Parcial Benigna de la Infancia con Espigas Centrotemporales, *Rev Neurol* 2000;31(4):389-396.
4. Fejerman N, Caraballo R, Tenenbaum SN. Atypical Evolutions of Benign Localization-Related Epilepsies in Children: Are They Predictible?, *Epilepsia* 2000;41(4):380-390.
5. Aicardi J, Chevrie JJ. Atypical benign partial epilepsy of childhood. *Dev Med Child Neurol* 1982;24:281-92.
6. Deonna T. Acquired epileptiform aphasia in children (Landau-Kleffner Syndrome). *J Clin Neurophysiol* 1991;8:288-98.
7. Deonna T, Roulet E. Acquired Epileptic Aphasia (AEA): definition of the syndrome and current problems. London: John Libbey;1995. p35-45.
8. Tassinari CA, Bureau M, Dravet Ch, Dalla Bernardina B, Roger J. Epilepsy with continuous spikes and waves during slow sleep. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescents. London. 1995. p.17-26.
9. Namba Yukiko, Magaki Yoshihiro. Epileptic negative myoclonus induced by carbamazepine in child with BECTS. *Ped Neurol* 1999; 21:664-447.
10. Parmeggiani L, Seri S, Bonanni P, Guerrini R. Electrophysiological characterization of spontaneous and carbamazepine-induced epileptic negative myoclonus in benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes. *Clin Neurophysiol*. 2004 Jan;115(1):50-8.
11. Gobbi G, Boni A, Filippini M. The spectrum of idiopathic rolandic epilepsy syndromes and idiopathic epilepsias: from the benign to the disabling. *Epilepsia*, 47(Suppl. 2):62-66, 2006.
12. Wirrel EC, Camfield PR, Gordon KE, Dooley JM, Camfield CS. Benign rolandic epilepsy: Atypical features are very common. *J Child Neurol* 1995;10:455-8.
13. Kramer U., Atypical presentations of Benign Childhood Epilepsy with Centrottemporal Spikes: A Review. *Journal of Child Neurology*. 2008;23: 785-790.